



**University of
Zurich**^{UZH}

**Zurich Open Repository and
Archive**

University of Zurich
University Library
Strickhofstrasse 39
CH-8057 Zurich
www.zora.uzh.ch

Year: 2015

Wenn der Gewebgeduldsfaden reisst ...

Jäckel, Kristian ; Braschler, Thomas ; Knechtle, Beat

Abstract: Wir berichteten über einen 65-jährigen Patienten, der sich mit einem A. axillaris-Aneurysma und einige Jahre später mit einer akuten Aortendissektion vom Typ Stanford A präsentierte. Nach chirurgischer Akutversorgung der Dissektion der Aorta konnte in der weiteren Abklärung keine spezifische Ätiologie gefunden werden. Die höchstwahrscheinliche Ursache war eine inadäquat eingestellte arterielle Hypertonie. Daher zielt die Nachsorge auf die Therapie jener Risikofaktoren ab, von denen man weiss, dass sie das Wachstum eines Aortenaneurysmas fördern können. We report a 65 year old patient who presented with both an aneurysm of the axillary artery and, some years later, with an acute aortic dissection type Stanford A. After surgical intervention of the dissection in the further workup, no specific etiology could be found. The most likely reason for the two aneurysms was the inadequately treated hypertension. Therefore, follow-up strategies aim to treat the risk factors which are known to promote aneurysm growth.

DOI: <https://doi.org/10.1024/1661-8157/a001973>

Other titles: When the tissue's patience is wearing thin ...

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich

ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-111220>

Journal Article

Published Version

Originally published at:

Jäckel, Kristian; Braschler, Thomas; Knechtle, Beat (2015). Wenn der Gewebgeduldsfaden reisst Praxis, 104(8):411-417.

DOI: <https://doi.org/10.1024/1661-8157/a001973>

Gesundheitszentrum St. Gallen

K. Jäckel, T. Braschler, B. Knechtle

Wenn der Gewebgeduldsfaden reisst...

When tissue's patience is wearing thin...

Im Artikel verwendete Abkürzungen

3D	Dreidimensional
A	Arteria
Aa	Arteriae
AAS	Akutes Aortensyndrom
ACCP-AK	Anti-cyclic citrullinated peptide antibodies
AD	Aortendissektion
ANA	Anti-nuclear antibody
ANCA	Antineutrophile zytoplasmatische Antikörper
BSR	Blutsenkungsrate
CMIA	Chemilumineszenz-Immuno-Assay
COL3A1	Kollagen, Typ III, $\alpha 1$
EDS	Ehlers-Danlos-Syndrom
ESC	Europäische Kardiologiegesellschaft
GRF-glue	Gelatin-Resorcin-Formalin-Kleber
Hep-2-Zellen	Humane Epithelzellen Typ 2
IMH	Intramurales Hämatom
IRAD	Internationales Register für Akute Aortendissektionen
MFS	Marfan-Syndrom
MOC	Multiple of content
nsTAAD	Nicht-syndromale thorakale Aortenaneurysmen und Dissektionen
PAU	Penetrierendes aortales Ulkus
pAVK	Periphere arterielle Verschlusskrankheit
PKD 1/2	Polycystic kidney disease 1/2
TGF- β	Transforming growth factor β
TPHA	Treponema-pallidum-Hämagglutinations-Assay

Anamnese und Befunde

Im Juni 2011 stellt sich der 65-jährige Pensionär beim Hausarzt vor, da er in der rechten Axilla eine Schwellung getastet habe. Bereits im August 2009 erwähnte er erstmals Gefühls- und Durchblutungsstörungen aller Finger der rechten Hand. Sonographisch ist in der Axilla ein ca. 4 cm grosses teilthrombosiertes Aneurysma der rechten A. axillaris darzustellen, das im Verlauf ohne Komplikationen reseziert wird. Mittels Interposition einer subclavio-brachialen Gefässprothese wird die arterielle Versorgung der Extremität sichergestellt. Die Gefühlsstörungen der Finger der rechten Hand sind retrospektiv mit kleinen Embolisationen zu vereinen. Die radiologischen Kontrollen bestätigen den guten klinischen Verlauf der nächsten Monate. Eine Mönckeberg-Mediasklerose der Beingefässe wird diagnostiziert und ein abdominales Aortenaneurysma ausgeschlossen.

Zur persönlichen Anamnese des Patienten ist seit 30 Jahren eine arterielle Hypertonie bekannt. Unter Therapie mit **Spironolacton** und **Ramipril konnten die mittleren Blutdruckwerte in der 24-Stunden-Blutdruckmessung von 161/105 mm Hg am Tag und 160/101 mm Hg in der Nacht auf 107/66 mm Hg und 106/66 mm Hg gesenkt werden.** Selten findet ein Zigarrenkonsum statt. Es besteht ein **Übergewicht** (Body-Mass-Index 29 kg/m^2) sowie eine leichte Hypercholesterinämie von 6.0 mmol/l (Norm: kleiner 5.0 mmol/l). Der Tod der Ehefrau, die aufgrund eines Schlaganfalls pflegebedürftig war, der Tod des Bruders sowie die eigenständige Haushaltstätigkeit bei gleichzeitig vollzeitlicher Arbeit führen zu einer psychischen Belastungssituation. Er fühle sich wie ausgebrannt. Die Anamnese ergab keine Hinweise auf ein Thoraxtrauma oder eine Herz- oder Gefässoperation. Die Familienanamnese ist hinsichtlich Tumor- oder Herzerkrankungen nicht richtungsweisend.

Der weitere Verlauf war beschwerdefrei und problemlos. Im Februar 2014 meldet sich der Patient telefonisch beim Hausarzt aufgrund akuter thorakaler Schmerzen, einer Schmerzwanderung ins Abdomen, und einer akut einsetzenden Hypästhesie des linken Beines. Zum Zeitpunkt des Telefonanrufs seien die Beschwerden aber schon wieder verschwunden und er sei beschwerdefrei. Nach dieser Telefonkonsultation stellt er sich auf Anraten des Hausarztes erst nach mehrmaliger Aufforderung auf der Notfallstation des regionären Zentrumsspiitals vor.

Differentialdiagnostische Überlegungen

In dieser Situation thorakaler Schmerzen sind primär die folgenden Akuterkrankungen zu berücksichtigen: Aortendissektion (AD), Myokardinfarkt, Lungenarterienembolie [1] und Pneumothorax. Eine Tako-Tsubo-Kardiomyopathie ist aufgrund der psychosozialen Belastung eine weitere Differentialdiagnose, erklärt aber nicht die halbseitige Sensibilitätsstörung. Wandernde thorakale Schmerzen, die mit einer neurologischen Störung einhergehen, sprechen für eine Aortendissektion [2]. Ein Myokardinfarkt ist als Komplikation einer Aortendissektion möglich, wenn die Koronarien mitbetroffen sind [2]. Weitere mögliche Differentialdiagnosen einer Aortendissektion sind eine Perikarditis, muskuloskelettale Schmerzen, eine Pleuritis, eine Cholezystitis, ein Magen- oder Duodenalulcus sowie eine Pankreatitis [1].

Weitere Abklärungsschritte und Verlauf

Mittels CT (Computertomographie) wurde eine Stanford A-Dissektion der Aorta (DeBakey I) festgestellt, die direkt oberhalb der Koronarien beginnt und deren Dissektionsmembran in den Truncus brachiocephalicus, die abgangsnahe A. carotis communis beidseits, die A. subclavia links und die linke Nierenarterie reichte. Die Dissektion setzte sich bis nach iliakal fort, wobei links die A. iliaca interna und externa aus dem falschen Lumen abgingen. Der Patient wurde unverzüglich lufttransportiert und im universitären Zentrumsspital wurde die Aorta ascendens circa 4 cm unterhalb des Truncus brachiocephalicus und oberhalb der Klappenebene reseziert und die Wandschichten der restlichen aufsteigenden Aorta mittels GRF-(Gelatin-Resorcin-Formalin)-Kleber zusammengeklebt. Im Anschluss wurden die Aortenwurzel und –klappe mit einer biologischen Prothese (Medtronic Freestyle) ersetzt und die Aorta ascendens wurde mit einer 26 mm-Hemashieldprothese ersetzt. Intraoperativ erschien die Aorta so, als ob sie vorbestehend schon von der Wurzel bis zum Bogen dilatiert gewesen sei und auch die Dissektion dürfte schon wenige Tage bis Wochen vorgelegen haben.

Bereits während der postoperativen Rehabilitation traten nach einer Gehstrecke von ca. 400 m linksseitige Bein- und Gesässschmerzen auf; es wurde eine periphere arterielle Verschlusskrankheit (pAVK) vom Typ Fontaine 2a nachgewiesen. Die Bein- und Gesässschmerzen waren am ehesten auf eine Dissektionsmembran auf Höhe der Iliakalbifurkation zurückzuführen, die wahrscheinlich intermittierend die Aa. iliaca interna und externa komprimiert. Mit dem Patienten wurde vorerst ein abwartendes Vorgehen vereinbart. Aufgrund der ausgeprägten Ausdehnung der Gefässveränderungen mit den zwei Aneurysmen und der pAVK wurde die gesamte arterielle Strombahn noch mit Bildgebung untersucht. Es fanden sich eine langstreckige aortale Dissektion, deren Dissekat sich in beide Aa. iliacae communes fortsetzte. Linksseitig war auch die proximale A. iliaca interna, rechts zudem die A. iliaca externa disseziert. Zudem bestanden die bekannten Dissektionsmembranen an den Halsgefässen, wobei sich eine Ausweitung in die A. subclavia rechts zeigte.

Diagnosen

Aneurysma A. axillaris rechts

Aortendissektion (Stanford A / DeBakey I)

Periphere arterielle Verschlusskrankheit (Typ Fontaine 2a)

cvRF: Arterielle Hypertonie, Hypercholesterinämie

Kommentar

Bei unserem Patienten kam es nach dem Nachweis eines axillären arteriellen Aneurysmas rund drei Jahre später zu einer akuten Dissektion der thorakalen Aorta. Die weitere Bildgebung zeigte ausgedehnte Dissektionen der arteriellen Strombahn. Gemäss Operateur lag zum Zeitpunkt der Aortendissektion bereits eine chronische Dissektion vor, was zum Verlauf passen würde.

Akute Aortensyndrome (AAS) sind definiert als Notfallkrankungen, die sich mit ähnlichen klinischen Symptomen präsentieren, die alle auf eine Pathologie der Aorta zurückzuführen sind. Sie umfassen die klassischen Aortendissektionen, das intramurale Hämatom (IMH), das 30 bis 40% aller AAS ausmacht, das penetrierende aortale Ulcus (PAU), das für 2-7% aller AAS verantwortlich ist, die Aortenruptur und das rupturierte abdominale Aortenaneurysma. Diesen Erkrankungen liegt jeweils eine Pathophysiologie zugrunde, die schliesslich zu einer Zerstörung der aortalen Intima oder Media und in Folge zu einer Blutansammlung in der Media führt wie beispielsweise ein Einriss der Intima (AD), eine Ruptur eines Aortenplaques (PAU), oder eine Blutung eines Vas vasorum (IMH) [2].

Neben den bekannten klassischen Einteilungen der AD nach Stanford oder DeBakey gibt es eine weitere Unterteilung, welche zusätzlich zu den klassischen AD auch noch die weiteren klinisch relevanten Erscheinungsformen, das IMH, das PAU und die traumatisch bedingten Aortenverletzungen mitberücksichtigt; diese Einteilung ist in den Guidelines der europäischen Kardiologiegesellschaft (ESC) von 2014 enthalten [2].

Die Dissektionsinzidenz beträgt gemäss der Oxford Vascular-Studie aus dem Jahr 2013 circa 6×10^{-5} , ist bei Männern höher als bei Frauen und steigt mit dem Alter an [2]. Unter den Risikofaktoren für die Entstehung einer AD, die in Tabelle 1 dargestellt sind, ist die schlecht eingestellte arterielle Hypertonie der bedeutendste.

Das Risiko für eine klassische AD mit Intimaeinriss steigt mit zunehmendem Wanddurchmesser, da dann die Wandspannung ansteigt. Ein schneller Anstieg des Dissektionsrisikos ergibt sich im Allgemeinen bei Durchmessern von über 60 mm für die aufsteigende und für über 70 mm für die absteigende Aorta [2]. Intimaeinrisse finden daher häufig auf Grundlage vorbestehender Aneurysmen statt. Umgekehrt finden sich aber auch abdominale Aortenaneurysmen gehäuft bei Patienten mit AD, wobei diese Aneurysmen in der Regel keinen Zusammenhang mit der abdominalen Dissektion haben [2].

Gewöhnliche Aortenaneurysmen treten bei Menschen fortgeschrittenen Alters auf und beruhen am ehesten auf degenerativen Veränderungen der Aortenwand, wie Tabell 2 nahelegt. Zwei wichtige Ausnahmen sind eine Lues im Tertiärstadium oder die Riesenzellarteriitis [3]. Bei unserem Patienten konnte serologisch eine Lues ausgeschlossen werden. Die Laborwerte für HLA-B27, Rheumafaktor, ANCA, ACCP und Lues waren alle negativ. Die ANA als Hinweis auf eine mögliche Vaskulitis waren leicht erhöht wobei eine Riesenzellarteriitis ist erst bei höherem Alter wahrscheinlich [3].

Aneurysmen oder Dissektionen des jüngeren Menschen hingegen sind verdächtig auf eine genetische Ursache: Bei der genetisch heterogenen Gruppe der nicht-syndromalen, thorakalen Aortenaneurysmen und Dissektionen (nsTAAD) führen Genmutationen zu einer Dysfunktion der glatten Muskelzellen der Aorta oder bewirken eine gestörte Wachstumssignalkaskade, sodass sich Aneurysmata ausbilden können, die schneller wachsen als die normalen, auf degenerativen Veränderungen beruhenden Aneurysmata. Etliche Syndrome zeichnen sich durch eine Bindegewebsschwäche aus, welche schon im jungen Alter insbesondere an den Gefässen auf eine oft dramatische Weise symptomatisch wird. Die Tabelle 2 führt die weitere Differentialdiagnose derjenigen Aortenaneurysmen und auch –dissektionen an, die nicht durch klassische Risikofaktoren wie arterielle Hypertonie, fortgeschrittenes Alter und Nikotinabusus erklärt werden können.

Im geschilderten Fall dürfte neben einem Aneurysma der aufsteigenden Aorta auch eine asymptomatische Dissektion vorgelegen haben, wie es die Anamnese und die intraoperativen makroskopischen Beobachtungen nahelegen. Gemäss der internationalen Datenbank für akute Aortendissektionen (IRAD) sind lediglich bei 6,4% aller Dissektionen keine Schmerzen vorhanden. Schmerzfrequente Patienten waren eher älter (im Durchschnitt 67 anstatt 62 Jahre) und hatten meist einen Typen A-AD (75 gegenüber 61%). In ihren Vorgeschichten fanden sich häufiger Diabetes, Aortenaneurysmen, kardiovaskuläre Operationen, Synkopen, Herzversagen und Schlaganfälle [1].

Bei Patienten mit abdominalen Aortenaneurysmen finden sich gehäuft auch periphere, oft femoro-popliteal gelegene Aneurysmen [2]. Im geschilderten Fall liegen gleichzeitig ein Aneurysma der Arteria axillaris sowie eine chronisch dilatierte aufsteigende Aorta vor (die dann wahrscheinlich auch zur chronischen Dissektion führte), wobei die Koexistenz am besten einfach hinzunehmen ist.

Die Anamnese, der intraoperative makroskopische Befund, die entnommenen histologischen Proben und die laborchemischen Abklärungen ergaben hinsichtlich einer infektiösen oder entzündlich-rheumatischen Aortitis keinen Hinweis.

Für eine syndromale Erkrankung ist unser Patient zu alt und die Familienanamnese ergab keine Hinweise auf weitere Dissektionen, sodass genetische Ursachen als unwahrscheinlich eingestuft wurden und die degenerativen Veränderungen als ursächlich angesehen werden. Eine genetische Abklärung wurde nicht veranlasst. Sie ist auch nur bei hohem Verdacht angezeigt (Klasse 1C-Empfehlung des ESC [2]).

Mit sehr grosser Wahrscheinlichkeit kam es dann im Verlauf bei mangelhafter Medikamenten-Compliance zu einer Ausweitung der vorbestehenden Dissektion aufgrund des erhöhten systemischen Blutdrucks, bis sie mit den geschilderten Akutsymptomen klinisch manifest wurde.

Ein abrupt einsetzender Schmerz ist das spezifischste Symptom einer AD; bei 80% bestehen Brust- (eher Typ A-AD), bei 40% Rücken- und bei 25% Bauchschmerzen (die beiden letztgenannten eher Typ B-AD) [2]. Ein wandernder Schmerz ist gemäss IRAD (internationales Register für Akute Aortendissektionen) ein eher seltenes Symptom (weniger als 15%). Für Typ A-AD gilt, dass ein peripheres Pulsdefizit in circa 30% aller Fälle zu tasten ist. Weitere Symptome wie Luftnot, Schwindel, Synkopen und Bewusstseinsstörungen erklären sich durch Endorganschädigungen wie Herzinfarkte, mesenteriale Ischämien (A-AD: kleiner 5%) oder Niereninsuffizienzen (A-AD: in bis zu 20%) sowie durch Blutungen, neurologische oder kardiale Komplikationen. Die häufigste zum Tode führende Komplikation akuter Typ A-AD ist die Aortenruptur, die zweithäufigste eine schwere Aortenklappeninsuffizienz, die in 40-75% eintritt. Synkopen sind in circa 15% der Fälle vorhanden. Schwere neurologische Komplikationen (definiert als Koma oder Schlaganfall) sind bei AD vom Typ Stanford A in unter 10% der Fälle anzutreffen. Neurologische Ausfälle sind oft nur transient vorhanden [2]ⁱ.

Für akute Typ A-AD ist das operative Vorgehen weiterhin die Behandlung der Wahl, so die aktuellen Leitlinien des ESCⁱⁱ, deren weitere Schwerpunkte auf der Schmerzbehandlung und Kontrolle der Hämodynamik liegen [2]. Auch bei schwerwiegenden Komplikationen wie Schock, Koma oder Schlaganfall, Prädiktivfaktoren einer hohen Mortalität, ist die Operation der konservativen Behandlung überlegen, sodass prinzipiell jeder Patient mit Typ A-Dissektion einer Operation zugeführt werden sollte. Die operative Behandlung des älteren Menschen verbessert wahrscheinlich die Hospitalmortalität; hinsichtlich der postoperativen

Morbidität ist die Studienlage uneinheitlich. Hohes Alter und schwerwiegende neurologische Komplikationen, von denen man weiss, dass sie sich bei schneller Gehirnreperfusion wieder zurückbilden können, werfen zwar präoperativ immer wieder ethische Fragestellungen auf, sind jedoch keine klare Kontraindikation gegen ein operatives Vorgehen [2], dürfen es aus ethischen Gründen allein auch schon gar nicht sein.

Das operative Vorgehen orientiert sich an zahlreichen Faktoren wie beispielsweise der Aortenklappenfunktionalitätⁱⁱⁱ, der Mitbeteiligung der Sinus von Valsalvae, der Mitbeteiligung supra-aortaler Äste, dem Ort des initialen Intimaeinrisses, einem renalen oder viszeralem Malperfusionssyndrom, oder dem Risiko einer postoperativen neurologischen Beeinträchtigung [2].

Das postoperative Resultat wird entscheidend durch Malperfusionssyndrome mitbestimmt, die in bis zu 30% der AD vorhanden sind. Die meisten Malperfusionssyndrome beruhen auf einer Kombination zweier Mechanismen [2]: Der insuffiziente Austritt des falschen Lumens kann eine dynamische Kompression bewirken – eine eher statische Stenose wird hingegen durch die Ausweitung der Dissektion in die viszeralem oder peripheren Gefässe hervorgerufen.

Die dynamische Kompression der Arteria iliaca externa und interna im geschilderten Fall ist so lokalisiert, dass eine interventionelle Therapie den iliakalen Blutfluss beeinträchtigen würde; daher ist nach langer interdisziplinärer Diskussion und mit dem Patienten so entschieden worden, dass er vorerst mit der intermittierenden Symptomatik – das heisst: Bein- und Gesässschmerzen – zu leben versucht, solange sie auszuhalten ist.

Alleinige endovaskuläre Therapien wurden im hochspezifischen Patientenkollektiv angewandt, jedoch noch nicht validiert [2]. Die operative Therapie der Patienten mit syndromalen Bindegewebserkrankungen muss bei Aortenaneurysmen früher erfolgen [3] und sollte, da teils hohe Komplikationsraten bestehen, nur in Spezialzentren erfolgen und von Operateuren durchgeführt werden, die in diesem Hochrisikokollektiv erfahren sind.

Eine spezifische Ätiologie, z. B. eine infektiöse Aortitis, muss aufgrund hoher Komplikationsraten frühzeitig erkannt und therapiert werden [5] und darf auch bei einem Akutereignis nicht übersehen werden. Anamnestisch und laborchemisch fanden sich bei unserem Patienten keine Hinweise für eine autoimmunologische oder infektiöse Ursache der Aneurysmen und der Dissektion.

Ein kraniales MRI zum Ausschluss gleichzeitiger zerebraler Aneurysmen ergab einen negativen Befund. Wie auch die ESC-Leitlinien empfehlen finden die klinischen und radiologischen Nachsorgeuntersuchungen mittels CT oder MRI nach einem, nach sechs und nach zwölf Monaten statt und erfolgen dann im jährlichen Rhythmus; die radiologischen Kontrollen könnten nach einem gutem Erstjahresverlauf auch seltener erfolgen [2]. Die echokardiographische Kontrolle nach drei Monaten zeigte bei unserem Patienten eine funktionierende Aortenklappe ohne Hinweise auf eine para- oder transvalvuläre Insuffizienz oder ein Leck der Aorta ascendens-Prothese.

Über 50% der Patienten nach Aortendissektion haben eine resistente arterielle Hypertonie und knapp 89% der Patienten nach Dissektion werden mit einem Betablocker therapiert, der auch das Überleben zu verbessern scheint [2]. Hierbei ist es die hausärztliche Aufgabe, mit dem Patienten eine suffiziente Sekundär- oder Tertiärprävention zu erarbeiten. Da eine Progression über eine längere Zeit oft keine oder nur geringe Symptome bereitet – beispielsweise eine heiserere Stimme –, ist die regelmässige Bildgebung für die Nachsorge so wichtig [2].

Key messages

- Unter den Risikofaktoren für Aortenaneurysmen sind einige (Arterielle Hypertonie, Nikotinabusus), die vermieden werden können. Die hausärztliche Aufgabe besteht darin, die Chance wahrzunehmen, den Patienten zu einem gesunden und verantwortlichen Leben zu ermutigen.
- Bei der Behandlung von Patienten mit Aortenaneurysmen und –dissektionen ist die Unterteilung in genetische Ursachen, infektiöse oder autoimmunologische Aortitiden, traumatologische und degenerative Ursachen wichtig, da deren Therapie grundsätzlich verschieden ist.
- Aortenaneurysmen sind mit peripheren Aneurysmen und mit der pAVK, familiäre Aortenaneurysmen zudem mit zerebralen Aneurysmen assoziiert.
- Bei circa 6% aller Aortendissektionen besteht keine Schmerzsymptomatik. Häufig ist dies der Fall bei Diabetes, bekanntem Aneurysma, Voroperationen, Synkopen, Schlaganfällen und Herzinsuffizienz.
- Die operative Versorgung des Aortenaneurysmas senkt die Mortalität deutlich und erweist sich insbesondere in späten Nachsorgeuntersuchungen als wirksam. Nichtsdestotrotz sind AAS weiterhin mit einer hohen Mortalität verknüpft.
- Die postoperative Blutdrucktherapie und –kontrolle ist wichtig, da in 50% der Fälle eine resistente arterielle Hypertonie besteht.
- Regelmässige lebenslange klinische und radiologische Kontrollen sind erforderlich, da kaum Progressionssymptome bestehen.

Zusammenfassung

Wir berichteten über einen 65-jährigen Patienten, der sich mit einem A. axillaris-Aneurysma und einige Jahre später mit einer akuten Aortendissektion vom Typ Stanford A präsentierte. Nach chirurgischer Akutversorgung der Dissektion der Aorta konnte in der weiteren Abklärung keine spezifische Ätiologie gefunden werden. Die höchstwahrscheinliche Ursache war eine inadäquat eingestellte arterielle Hypertonie. Daher zielt die Nachsorge auf die Therapie derjenigen Risikofaktoren ab, von denen man weiss, dass sie das Wachstum eines Aortenaneurysmas fördern können.

Schlüsselwörter

Aneurysma – axillär – Aortendissektion – Stanford A – Malperfusionssyndrom

Abstract

We report a 65 year old patient who presented with both an aneurysm of the axillary artery and, some years later, with an acute aortic dissection type Stanford A. After surgical intervention of the dissection in the further workup no specific etiology could be found. The most likely reason for the two aneurysms was the inadequately treated hypertension. Therefore, follow-up-strategies aim to treat the risk factors which are known to promote aneurysm growth.

Key words

Aneurysm – axillary – aortic dissection – Stanford A – malperfusion syndrome

Verdankung

Wir danken RODIAG St. Gallen sowie dem Radiologischen Institut des Kantonsspitals St. Gallen für die zur Verfügung gestellten Bilder.

Korrespondenzadresse

PD Dr. med. Beat Knechtle

Facharzt FMH für Allgemeinmedizin

Gesundheitszentrum St. Gallen

Vadianstrasse 26

9001 St. Gallen

Switzerland

Telefon +41 (0) 71 226 82 82

Telefax +41 (0) 71 226 82 72

E-Mail beat.knechtle@hispeed.ch

Bibliographie

1. Cohen R, Mena D, Carbajal-Mendoza R, Arole O, Mejia JO. A case report on asymptomatic ascending aortic dissection. *Int J Angiol* 2008;17:155–161.
2. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Di Bartolomeo R, Eggebrecht H, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014;35:2873–2926.
3. Lavall D, Schäfers H, Böhm M, Laufs U. Aneurysms of the ascending aorta. *Dtsch Arztebl Int* 2012;109:227–233.
4. Cury M, Zeidan F, Lobato AC. Aortic disease in the young: genetic aneurysm syndromes, connective tissue disorders, and familial aortic aneurysms and dissections. *Int J Vasc Med* 2013;2013:267215.
5. Gornik HL, Creager MA. Aortitis. *Circulation* 2008;117:3039–3051.

ⁱ Eine detaillierte Tabelle der Symptome und deren Häufigkeitsangaben bei Typ A- und B-AD findet sich in [2].

ⁱⁱ Die 48 Stunden-Mortalität der unbehandelten-Typen A-AD liegen bei circa 50 %, die der perioperativen Mortalität bei ungefähr 25 %. Die Mortalität nach einem Monat konnte mittels chirurgischer Verfahren von 90 % auf 30 % gesenkt werden und insbesondere in späten Nachsorgeuntersuchungen sind chirurgische Verfahren überlegen.

ⁱⁱⁱ Selbst bei Aortenklappeninsuffizienz kann die Aortenwurzel meist klappenerhaltend operiert werden, wobei auch der Ansatz vertreten wird, dass man im Notfall die Aortenklappe ersetzen könne [2].

Aortendissektionen [2]	Aszendierendes Aortenaneurysma [3]
Unkontrollierte arterielle Hypertonie	Hypertension
Nikotinabusus	Nikotinabusus
Vorbestehende Aorten- oder Aortenklappenerkrankung	Atherosklerose
Positive Familienanamnese hinsichtlich Aortenerkrankungen	Fortgeschrittenes Alter
Herzoperation	
Stumpfes direktes Thoraxtrauma	
Intravenöser Drogenmissbrauch (Kokain und Amphetamine)	

Tabelle 1: Risikofaktoren für die Entstehung einer **Aortendissektion** und eines **aszendierenden Aneurysmas** der Aorta ascendens

Ätiologie		Kurzkommentar
Bindegewebsstörungen bei Syndromen	Marfan-Syndrom (MS)	Meist Aortenwurzel, auch Aorta descendens und abdominalis, Fibrillin 1-Genmutationen
	Loeys-Dietz-Syndrom	Arterielle Verwindungen, Hypertelorismus, Uvula bifida, Mehrzahl der Aneurysmen distal der Aortenwurzel, TGF- β -Rezeptor-Mutationen
	Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS)	Dünne durchscheinende Haut, dünne Lippen, prominente Ohren, vorzeitige Hautalterung, höhere Aortendilatationsraten beim klassischen, hypermobilen und vaskulären Typ, dieser autosomal-dominant, COL3A1-Gen
	Autosomal-dominante polyzystische Nierenerkrankung	Dilatation der Aortenwurzel, Dissektion der thorakalen Aorta und zervikozephaler Gefäße, PKD1- und PKD2-Genmutationen, Bindegewebserkrankung mit Ähnlichkeit zu MFS und EDS
	Turner-Syndrom	Geringe Körperhöhe, 45X0, Stoffwechsel- und Hormonstörungen, meist mit abnormer Aortenwurzelanatomie assoziiert, Dilatation bei 5% aller Patienten, betroffene Frauen haben ein 100-fach höheres Risiko für AD gegenüber Frauen im Allgemeinen
	Neurofibromatose Typ 1	Café-au-lait-Flecken, Neurofibrome, Lisch-Knötchen, arterielle Erkrankungen in 10% der Fälle, Aneurysmen der Nierenarterien, seltener die abdominale Aorta
	Weitere mit Aneurysmata oder AD assoziierte Syndrome: Tuberöse Sklerose, Noonan Syndrom, Osteogenesis imperfecta, Homocystinurie, Syndrom der gewundenen Arterien, Aneurysma-Osteoarthritis-Syndrom	
Nicht-syndromal familiär	Familiäre thorakale Aortenaneurysmen und Dissektionen (nsTAAD)	Nicht-syndromal, Aorta ascendens, autosomal-dominant, grosse klinische Variabilität, geringe Penetranz, verschiedene Genmutationen, zum Beispiel TGF- β -Rezeptor-Mutation
	Genetische Varianten	15q21.1-Polymorphismus (Fibrillin-Gen)
Kongenitale Aorten-erkrankungen	Bikuspide Aortenklappe	50-75% der Patienten mit bikuspider Aortenklappe haben eine Aortendilatation, typischerweise der Aortenwurzel und der aufsteigenden Aorta
	Coarctatio aortae	Relative Immobilisierung der Aorta descendens

Aortitis	Infektiös	Tuberkulose	Thorakale Aorta, Aneurysmen beispielsweise <i>per continuitatem</i>
		Syphilis	Heutzutage aussergewöhnlich selten, typischerweise aufsteigende Aorta, mit thorakalen Aortenaneurysmen assoziiert
		Andere Bakterien	Bei Infektionen vorbestehender Schädigungen (beispielsweise einer atherosklerotischen Plaque), meist Staphylokokken, Salmonellen oder Streptococcus pneumoniae, aber auch andere
	Entzündlich-rheumatisch	Vaskulitiden der grossen Gefässe	Riesenzellarteriitis: unter anderem Alter > 50 Jahre, Kopfschmerzen, A. temporalis-Biopsieauffälligkeiten, erhöhte BSR
			Takayasu-Arteriitis: 75 bis 97% Frauen, im Durchschnitt 25 bis 30 Jahre, Symptome eines Gefässverschlusses, meist abdominale Aorta (dann der Häufigkeit nach: descendierende thorakale Aorta und Aortenbogen)
			Rheumatoide Arthritis
			Systemischer Lupus erythematoses
		Weitere Vaskulitiden	HLA-B27-assoziierte Spondylarthropathien (ankylosierende Spondylitis, Reiter-Syndrom)
			ANCA-assoziiert (M. Wegener, Polyarteriitis nodosa, mikroskopische Polyangiitis)
			M. Behçet
			Cogan-Syndrom
			Rezidivierende Polychondritis
		Sarkoidose	
	Isolierte Aortitis	Isolierte idiopathische (thorakale) Aortitis; Chronische Periaortitis (Morbus Ormond, inflammatorische abdominale Aortenaneurysmen, perianeurysmatische Aortitis, idiopathische isolierte abdominale Periaortitis)	
Trauma		Iatrogen	Herzoperation, Herzkatheter
		Stumpfes oder penetrierendes Thoraxtrauma	Schädigung aufgrund von Scherkräften an relativ immobilen Aortensegmenten (Aortenwurzel, Ligamentum arteriosum, Diaphragma), in bis zu 90% am Aortenisthmus lokalisiert, zweithäufigste Todesursache bei stumpfem Trauma
		Dezelerationstrauma	

Tabelle 2: Lokalisation von Aortenaneurysmen- und Dissektionen, Informationen aus [1–5], Grobeinteilung in Anlehnung an [3]; ANCA = Antineutrophil cytoplasmic antibody, BSR = Blutsenkungsrate, COL3A1 = Kollagen, Typ III, $\alpha 1$, HLA = Human leucocyte antigen, PKD 1/2 = Polycystic kidney disease 1/2, TGF- β = transforming growth factor β

Legenden zu den Abbildungen

Abbildung 1 CT-Sagittalschnitt, früharterielle Phase nach Kontrastmittelapplikation; circa fünf Monate nach dem Akutereignis; die weissen Pfeile markieren das falsche Lumen, das immer wieder angeschnitten wird und bis in die Iliakalgefässe reicht; der weiss-gestrichelte markiert das richtige Lumen; der schwarze Pfeil zeigt zur aufsteigenden Aorta.

Abbildung 2 3D-Rekonstruktion der Dissektion

Abbildung 3 3D-Rekonstruktion circa fünf Monate nach dem Akutereignis: A) Beachte die Erweiterungen der Aorta ascendens, des Aortenbogens, des Truncus brachiocephalicus, der A. carotis communis links sowie der A. subclavia links und rechts; B) Die abdominale Aorta ist grenzwertig breit und verjüngt sich nach distal.



Abbildung 1



Abbildung 2

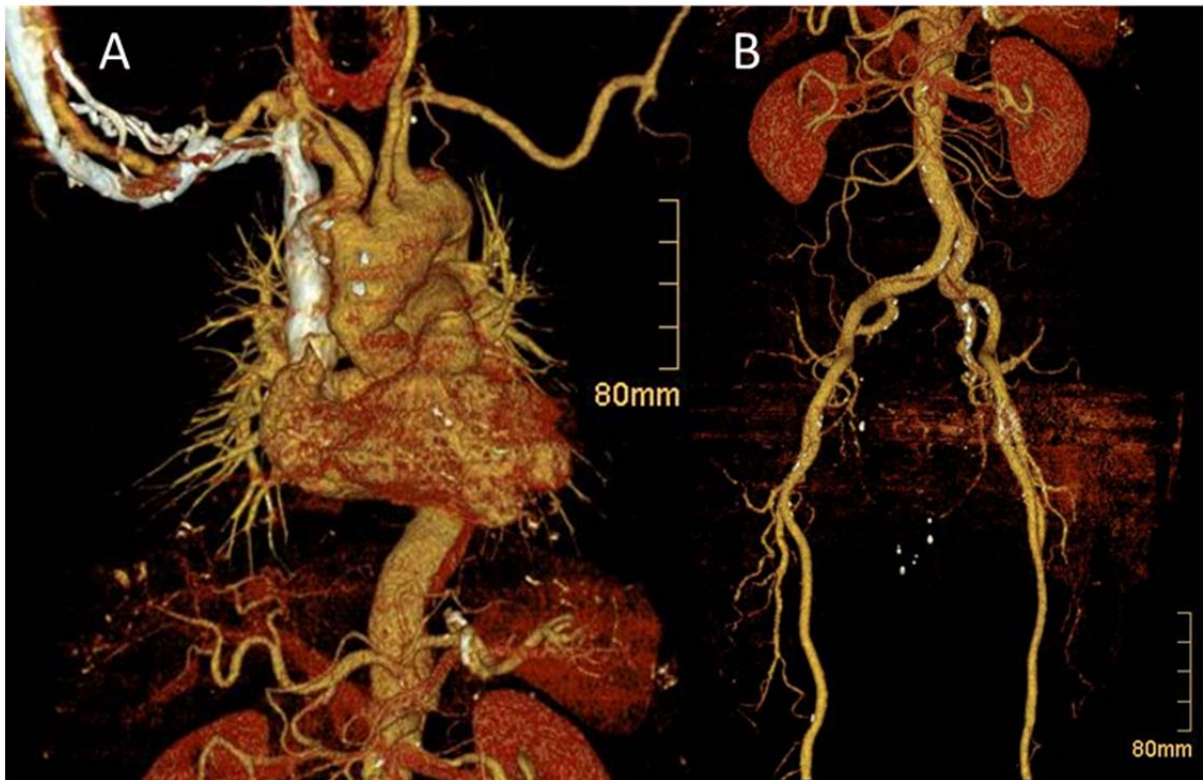


Abbildung 3